FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1920 — THÈSE — N° _

POUR

LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(MENTION MÉDECINE)

PAR

E. JOAKIMOPOULO

LES SYNDROMES CÉRÉBELLEUX

DANS

LA PARALYSIE GÉNÉRALE

Travail du service de la Clinique des Maladies du Système nerveux à la Salpêtrière et du service de l'Admission à Sainte-Anne

Président : M. Pierre MARIE, *professeur*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & Cie, ÉDITEURS

15, rue Racine, 15

1920

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER
ASSESSEUR : G. POUCHET

PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	BEZANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales	N...
Pathologie médicale	VAQUEZ
Pathologie chirurgicale	GOSSET
Anatomie pathologique	LETULLE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	DUVAL
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	P. CARNOT
Hygiène	Léon BERNARD
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	ACHARD, WIDAL, GILBERT, CHAUFFARD
Hygiène et clinique de la 1re enfance	MARFAN
Clinique des maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	DUPRÉ
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux	Pierre MARIE
Clinique des maladies contagieuses	TEISSIER
Clinique chirurgicale	DELBET, QUENU, LEJARS, HARTMANN
Clinique ophtalmologique	De LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
Clinique d'accouchements	BAR, COUVELAIRE, N.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile	BROCA
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN
Clinique oto-rhino-laryngologie	SEBILEAU

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
ALGLAVE	GUILLAIN	LOEPER	ROUSSY
BRANCA	LABBE (H.)	MOCQUOT	ROUVIERE
CAMUS	LAIGNEL-LAVASTINE	MULON	SCHWARTZ(A.)
CASTAIGNE	LANGLOIS	NOBECOURT	SICARD
CHAMPY	LECENE	OKINCZYC	TANON
CHEVASSU	LEMIERRE	OMBREDANNE	TERRIEN
DESMAREST	LENORMANT	RATHERY	TIFFENEAU
GOUGEROT	LEQUEUX	RETTERER	VILLARET
GREGOIRE	LEREBOULLET	RIBIERRE	ZIMMERN
GUENIOT	LERI	RICHAUD	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON VÉNÉRÉ MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur PIERRE MARIE

Professeur de Clinique des Maladies du système nerveux
à la Faculté de Médecine
Médecin de la Salpêtrière
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'Honneur

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur M. BRIAND

Médecin de l'admission à Sainte-Anne
Chef du centre psychiatrique au Val-de-Grâce
Commandeur de la Légion d'Honneur

Hommage de respectueuse reconnaissance.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS
ET L'ASILE SAINTE-ANNE

Monsieur le Docteur ARROU
Monsieur le Professeur A. BROCA
Monsieur le Docteur P. BAZY
Monsieur le Docteur H. DUFOUR
Monsieur le Professeur DUPRÉ
Monsieur le Docteur M. BRIAND
Monsieur le Professeur COUVELAIRE
Monsieur le Professeur P. MARIE

Madame le Docteur THUILLIER-LANDRY
MM. les Docteurs DAGONNET, DEVAUX,
LE HELLO

A Monsieur le Docteur CH. CHATELIN
Chef de Clinique à la Salpêtrière

LES SYNDROMES CÉRÉBELLEUX
DANS LA PARALYSIE GÉNÉRALE

CHAPITRE PREMIER

Des paralysies générales atypiques

Depuis que la paralysie générale a été individualisée en entité morbide on a toujours remarqué que le processus de l'arachnitis chronique, malgré son caractère de diffusion et de généralisation, présentait souvent des concentrations particulières sur certaines régions, très variables suivant les cas. Pourtant les particularités cliniques de la paralysie générale, ses prédominances symptomatiques ne furent attachées à ces concentrations localisées du processus morbide que bien plus tardivement.

En 1859 Dufour écrivait que « les variétés de la paralysie générale et les changements que l'on observe dans la marche de cette maladie tiennent peut-être uniquement au siège des lésions encéphaliques, à leurs extensions consécutives à l'intensité et l'importance de la lésion ». La même année Fabre de Parrel dans sa thèse décrivait dans la paralysie

générale des symptômes essentiels et des symptômes accessoires. Dans ces seconds il plaçait l'hémiplégie et les crises convulsives. Mais l'histoire des paralysies générales atypiques reste relativement récente. On désigne sous ce nom des formes où le processus diffus présente des localisations maxima pouvant être cérébrales, spinales ou cérébelleuses.

Lissauer ouvrant la période de leur étude, a attiré l'attention sur un certain nombre de cas où il a trouvé des lésions spéciales de la *couche optique*. En 1890 il en avait déjà observé 9. Ces lésions avaient semblé donner naissance à un certain nombre de signes cliniques. A l'examen anatomique la couche optique s'est montrée atrophiée, sclérosée, pâle.

Les lésions dégénératives s'étaient montrées constantes. Lissauer n'affirme pas que ces lésions soient primitives et nullement en rapport avec des lésions situées plus haut. Il a pourtant constaté chez ces malades des symdromes sensitifs et sensoriels (hémianopsie, anesthésie) en rapport avec la couche optique. Dans les cas où il y avait prédominance des signes moteurs il n'a jamais constaté ces lésions. L'auteur ajoute que c'est seulement dans les cas ou les symptômes sensitivo-sensoriels étaient durables et non passagers qu'il a observé ces lésions caractéristiques de la couche optique.

*
* *

Calmeil, Horn, Duchenne de Boulogne, Baillarger, Westphall, Claus, Nageotte, Joffroy avaient déjà

signalé des symptômes spinaux pendant l'évolution de la paralysie générale.

Klippel en 1894 s'occupe, à côté des symptômes et lésions médullaires de la paralysie générale, de certaines formes particulières où le début ne se manifeste que par des signes médullaires pouvant rester au premier plan pendant toute l'évolution de la maladie : « Il y a — écrit-il — toute une première période pendant laquelle le malade passe pour atteint de maladie de la moelle, en tout et pour tout. Plus tard les signes cérébraux se font jour et vont s'imposer de plus en plus jusqu'à effacer, en grande partie, les symptômes spinaux. » Ces derniers sont d'autant plus nets qu'il n'y a pas coexistence de signes encéphaliques, ce qui se réalise au début de l'affection.

Klippel compte parmi les signes spinaux les troubles sensitifs subjectifs et objectifs, la suppression des réflexes, les troubles trophiques et un certain nombre de troubles moteurs tels que la parésie, les contractures le tremblement, l'ataxie, etc.

« La difficulté survient lorsqu'il s'agit de faire leur part respective aux zones cérébrales motrices d'une part et aux faisceaux moteurs des nerfs et de la moelle, de l'autre. »

Actuellement que nos idées se sont précisées en ce qui concerne la fréquence des lésions des cordons postérieurs dans la paralysie générale on voit sous une autre lumière tous ces signes spinaux en relation avec l'évolution d'une paralysie générale.

Après avoir rapporté les observations de plusieurs

malades avec vérification anatomique, Klippel se croit autorisé à décrire un certain nombre de *formes spinales de la paralysie générale* (tabétique, spasmodique, amyotrophique, bulbaire, etc.) Dans chacune de ces formes les lésions seraient prédominantes au territoire nerveux correspondant (faisceau pyramidal dans la forme spasmodique, substance grise dans la forme amyotrophique et ainsi de suite).

Un peu plus tard Gaupp a repris l'étude clinique des symptômes spinaux dans la paralysie générale. Joffroy en revenant sur ces faits prétendait que la forme tabétique de la paralysie générale n'est autre chose qu'une association de tabes et de paralysie générale. Pour exister ces associations n'en sont pas moins considérées par Joffroy comme extrêmement rares. Tel n'était pas l'avis de Nageotte qui a consacré à l'étude de ces associations sa thèse inaugurale. Joffroy acceptait encore une forme spinale amyotrophique à localisations variées et évolution non progressive.

Un peu plus tard, dans un travail posthume de Lissauer, Storch donne en détail les observations des paralysies générales atypiques recueillies par cet auteur. Lissauer appelle paralysie générale atypique tout cas où les lésions frontales et les signes qu'elles déterminent n'occupent pas le premier plan du tableau clinique, au moins dans la première période de la maladie. En dehors des lésions de la couche optique déjà observées par lui il rapporte un certain nombre d'observations avec crises épileptiques jack-

soniennes, seul symptôme de l'affection au début.

Dans des pareils cas les lésions de la zone motrice étaient plus accentuées que celles de la zone psychique. Dans ces cas Lissauer considère ces lésions comme les premières en date. Plus les lésions du pôle frontal sont évidentes, plus ces cas se rapprochent des paralysies générales typiques.

* * *

Désormais la notion des paralysies générales atypiques se répand de plus en plus Au Congrès de Carlsruhe de 1901 Alzheimer présente un rapport très intéressant sur toutes ces formes. Il rappelle d'abord les travaux de Lissauer que nous avons déjà cités et développe les idées de ce dernier.

La forme typique de la paralysie générale intéresse particulièrement le lobe frontal. La démence globale progressive avec l'ataxie frontale l'emporte sur tous les autres signes. La marche de la maladie peut être accidentée de quelques ictus ou quelques états d'excitation, mais elle demeure essentiellement progressive.

Dans les formes qualifiées atypiques par Lissauer le lobe frontal reste relativement indemne et le processus morbide intéresse la moitié postérieure du cerveau qui peut présenter une atrophie parfois très prononcée. Les localisations en foyer du processus sont possibles et donnent alors naissance à des phénomènes surajoutés tels qu'aphasie, alexie, hémianopsie, paralysies corticales, etc. La démence peut

alors rester longtemps voilée et inaperçue ; elle n'est plus globale mais plutôt lacunaire et présente parfois beaucoup d'analogie avec celle causée par des lésions circonscrites du cerveau. Dans cette dernière forme l'atrophie peut se limiter à un seul hémisphère. Quant aux lésions rencontrées dans ces cas Alzheimer précise qu'elles ne sont point celles de la syphilis en foyer mais bien celles de la paralysie générale.

Lissauer avait décrit tous ces faits en les englobant sous l'étiquette des paralysies générales atypiques. Alzheimer fait remarquer qu'il y a plusieurs variétés de paralysies générales atypiques et dans chacune d'elles on peut se trouver devant un diagnostic hésitant. Il propose de donner à ces faits le nom de paralysies générales de Lissauer en leur décrivant plusieurs formes qui ne sont pas moins de 7.

a) Forme « du cerveau postérieur » avec aphasie, hémianopsie, démence partielle tardive simulant un peu la démence organique ;

b) Forme à ictus convulsifs épileptiformes répétés, déjà décrite par Lissauer. Prédominance des lésions au niveau de la zone motrice ;

c) Forme foudroyante. Son évolution rappelle celle du délire aigu. Anatomiquement on constate des lésions aiguës généralisées à tout le cerveau.

d) Forme cérébelleuse dont le début pourrait simuler une affection propre du cervelet. L'atrophie de l'organe serait particulièrement intense.

e) Dans un certain nombre de cas rares des signes

en rapport avec des lésions de la couche optique seraient les premiers apparus. Dans un cas avec mouvements choréiformes, les lésions de la couche optique se sont montrées bien plus importantes que celles de la corticalité frontale ;

f) Association tabéto-paralytique ;

g) Une forme sénile se rapprochant beaucoup de la démence propre à cette période de la vie.

Pour claire qu'elle fût, cette classification, ne parut point complètement démonstrative et à des questions précises posées par Kræpelin à Alzheimer à propos du diagnostic entre la paralysie générale typique, atypique et démence artérioscléreuse, le rapporteur a été obligé d'avouer que souvent il s'agissait bien plus de diagnostic d'impression que d'objectivité précise. Ces diagnostics resteraient encore difficiles.

* * *

A part les formes spinales, les formes atypiques de Lissauer, on avait décrit des cas où des phénomènes sensoriels se développaient parallèlement au processus démentiel et étaient capables, étant donné leur rareté, de donner un aspect particulier au tableau clinique. Déjà Magnan, Billod, Joffroy, Ballet et Raymond avaient rapporté des cas d'aphasie survenant chez des paralytiques généraux.

Sérieux a publié plusieurs observations et est revenu à plusieurs reprises sur ces faits. « Tantôt — dit-il — ce sont des symptômes des troubles de la

sphère du langage, des symptômes, aphasiques, qui dominent la scène, tantôt ce sont des hallucinations qui provoquent et entretiennent des idées délirantes de couleur variée. Il s'agit donc suivant les cas des lésions soit destructives, soit irritatives de ces mêmes centres... La fréquence de ces cas de paralysie générale à forme sensorielle est notablement plus grande qu'on ne le dit généralement. Il en est de même de leur importance clinique... » Chez un malade de Sérieux dont l'observation a été rapportée par Mlle Pascal on observait l'association des hallucinations aux phénomènes aphasiques survenant alternativement, ce qui est considéré par l'auteur comme dépendant de l'excitation ou l'inhibition de la même zone à lésion prédominante.

L'existence de symptômes habituellement déterminés par une lésion à foyer pas plus que celle d'un délire à base hallucinatoire ne doivent donc pas écarter le diagnostic de la méningo-encéphalite diffuse.

* * *

Une localisation spéciale des lésions diffuses au niveau de la zone motrice peut donner lieu à des syndromes hémiplégiques durables et non éphémères comme il est de règle au cours de la paralysie générale. Vigouroux et Mlle Pascal ont rapporté deux belles observations. Dans les 2 cas il y avait dégénérescence du faisceau pyramidal. Dans le premier l'hémiplégie a été contemporaine des troubles démen-

tiels et a persisté pendant toute la maladie. Dans le second l'hémiplégie a duré dix mois. Ainsi que les auteurs le font observer, on aurait pu penser dans les 2 cas à une lésion circonscrite d'origine syphilitique. « La dégénérescence incomplète — poursuivent ces auteurs — du faisceau pyramidal accompagnée ou non d'altérations des cordons postérieurs se rencontre assez fréquemment chez les paralytiques généraux dont la maladie a évolué dans un temps assez long; la sclérose limitée au faisceau pyramidal direct et croisé est bien plus rare. » Les auteurs formulent, en matière de conclusion, qu'il y a lieu de décrire dans les formes atypiques de la paralysie générale à côté de la forme sensorielle sur laquelle Sérieux a attiré l'attention et de la forme aphasique, une forme hémiplégique.

L'association au processus diffus, des lésions circonscrites est considérée comme relativement fréquente. Le plus souvent silencieuses, ces lésions peuvent par leur situation donner naissance à des signes cliniques. Rumpf, Charpentier, Raymond, Nolan et d'autres encore ont rapporté des cas d'association d'encéphalite diffuse et des lésions circonscrites. Les lacunes de Pierre Marie et Ferrand peuvent coexister avec le processus paralytique. Vigouroux et Laignel-Lavastine ont étudié des lésions vasculaires syphilitiques évoluant de leur côté et pouvant amener des lésions en foyer à n'importe quel moment de l'évolution de la paralysie générale. Ces lésions vasculaires concomitantes sont néanmoins considé-

rées comme rares par Vigouroux qui n'admet pas le chiffre de 86 o/o donné par Straub.

Mlle Pascal dans sa thèse inaugurale est revenue sur ces cas de paralysie générale atypique et y étudie spécialement les formes aphasique et hémiplégique. Elle distingue les lésions en foyer concomitantes des lésions en foyer primitives. Dans les cas étudiés par elle ces lésions n'étaient pas toujours représentées par la même entité anatomopathologique. Les symptômes des paralysies générales atypiques dépendraient des lésions concomitantes.

On pourrait y distinguer, suivant elle, trois groupes.

Dans le *premier* il s'agit d'une localisation excessive du même processus général, dans certains territoires plutôt qu'à d'autres. Ce serait le terrain avec sa vulnérabilité inégale qui déterminerait ces lésions prédominantes. L'inflammation s'y fait plus active et aboutit à une destruction plus accentuée. « Les territoires les mieux vasculatrisés sont, le plus souvent, les plus profondément touchés. »

Dans le *second groupe* on peut classer les foyers d'hémorragie et de ramollissement. Ces lésions sont rares surtout celles par hémorragie. Tous les anciens auteurs de Bayle à Magnan étaient d'accord sur ce point. Les hémorragies miliaires sont pourtant si fréquentes dans la paralysie générale. La dégénération vasculaire ne porte que sur les artérioles. Les foyers d'hémorragie sont considérés par Mlle Pascal comme lésions prédominantes propres au terrain morbide et

nullement rattachables au processus paralytique. Il s'agirait de dystrophies vasculaires syphilitiques, alcooliques, athéromateuses, etc.

Le *troisième groupe* comprend les cas d'atrophie localisée soit à un hémisphère soit à uu lobe ou une partie encore plus restreinte.

Bayle, Parchappe, Calmeil mais surtout Baillarger ont noté la fréquence relative des attaques épileptiformes limitées à un seul côté chez des malades dont on trouvait le cerveau atrophié du côté opposé. Une lésion maxima provoque des ictus, et ces ictus répétés ne font qu'étendre les lésions maxima. Mlle Pascal note ainsi un « cercle vieux dans l'évolution de ces deux phénomènes, ictus et lésion maxima ». L'atrophie prédominante serait « fonction de la répétition et la fréquence des ictus au niveau d'un même hémisphère ». L'hémiplégie spasmodique dépend le plus souvent d'une atrophie hémisphérique avec dégénération du faisceau pyramidal.

Snessaref a publié un cas où des ictus et des accès épileptiformes survenaient alternativement. A l'autopsie il a trouvé des néoformations conjonctives au niveau de l'écorce.

A part les observations françaises d'aphasie chez les paralysies générales on a publié à l'étranger un certain nombre de cas analogues.

Ceux de Seppili, Rosenmüller, Ascher et Wernicke sont déjà anciens. Plus récemment Glueck publiait une revue générale à propos d'un nouveau cas.

*
* *

Klippel avait déjà décrit deux variétés de forme bulbaire de paralysie générale dont l'une présentait le syndrome de paralysie glosso-labio-laryngée et l'autre semblait simuler au début une maladie de Basedow.

Milian a rapporté une observation qu'il classe parmi les formes bulbaires de la paralysie générale mais sensiblement différente des celles décrites par Klippel où il note des signes en rapport avec une lésion probable du X.

*
* *

Nous avons épuisé la série des formes atypiques de la paralysie générale qu'on a décrit jusqu'ici. Pendant ces dix dernières années on n'a pas publié des cas nouveaux. Est-ce parce qu'on hésite un peu plus entre le diagnostic de paralysie générale et celui de syphilis cérébrale diffuse ? La chose est possible.

CHAPITRE II

Les troubles moteurs et le cervelet
La forme cérébelleuse de la paralysie générale

Les troubles moteurs de la paralysie générale ont toujours occupé une grande place dans la description clinique de cette maladie. Les auteurs les plus anciens, Bayle, Calmeil, y insistent. Le tremblement, la dysasthrie, l'ataxie, les troubles de la marche ont occupé l'attention de la plupart des auteurs.

Christian et Ritti notent longuement ces troubles de la marche, le chancellement, l'écartement des jambes, le talonnement partiel. « Le malade se penche soit en avant soit en arrière en cherchant d'instinct à élargir sa base de sustentation, les genoux sont affaiblis, le malade se heurte au moindre obstacle. Où l'on constate le mieux l'incertitude des mouvements c'est quand après lui avoir fait faire quelques pas on lui dit de tourner brusquement, il éprouve alors une peine extrême à conserver son équilibre. » En concluant les auteurs insistent sur l'absence totale de paralysie au début et le caractère nettement ataxique des troubles des mouvements.

Y a-t-il des paralysies générales où ces troubles moteurs prédominent ?

Marandon de Montyel répond affirmativement. Pour lui ces troubles seraient plus précoces et plus intenses dans la forme agitée et expansive de l'affection. Les paralytiques généraux jeunes seraient également plus atteints au point de vue moteur. Enfin ces troubles seraient particulièrement intenses chez les alcooliques.

Cette incoordination motrice se fait surtout voir à propos des mouvements délicats et ne s'étend à la généralité des mouvements, qu'avec les progrès de la maladie. A ce moment tous les muscles se trouvent pris et pourtant il ne s'agit ni de paralysie ni d'asthénie sauf à la période toute terminale. Qu'il s'agisse de parésie ou d'incoordination, le fait important c'est la généralisation des troubles moteurs.

On a beaucoup discuté sur l'origine de ces troubles moteurs.

Kraft-Ebing résume en ces quelques mots son avis : « Les troubles locomoteurs des extrémités sont en partie d'origine médullaire, en partie d'origine cérébrale. La lacune dans la capacité cérébrale se manifeste par le tremor, les insuffisances musculaires, l'ataxie, parfois aussi par un tremblement intentionnel, mais essentiellement par l'imperfection des conceptions des mouvements et l'utilisation des sensations musculaires. Par suite de ces phénomènes les mouvements appris deviennent lourds, maladroits, la démarche paraît mal équilibrée. Il

vient s'y joindre encore des troubles causés par les altérations des voies conductrices de la moelle. » On voit donc que Kraft Ebing a tendance à considérer l'origine centrale comme la plus importante.

Tel ne fut pas toujours l'avis de tous les auteurs et il nous semble important de rappeler quelques opinions qui, pour outrées qu'elles soient, n'en sont pas moins intéressantes.

Luys considérait ces troubles comme nettement d'origine cérébelleuse. « Les troubles de la motricité rencontrés dans la paralysie générale — écrit-il — ne sont que l'expression symptomatique d'un trouble profond et progressif survenant dans les fonctions des appareils cérébelleux. » Pour cette auteur il y a souvent similitude presque complète entre les troubles moteurs de la paralysie générale et ceux présentés par des individus affectés d'une lésion cérébelleuse. Il rappelle l'asthénie, les troubles de la marche, le tremblement intentionnel. Non satisfait de rapporter la plupart des troubles moteurs au cervelet, Luys y ramène toute la symptomatologie, pourtant si riche, de la paralysie générale. Hallucinations, délires, démence, variations du tonus, tout y est attaché. Il montre une véritable cérébellophilie. Il est très douteux que Luys ait observé des formes cérébelleuses de la paralysie générale. Il a pourtant noté d'importantes lésions du cervelet et prétend asseoir ses opinions sur des bases anatomiques. « On comprend du reste, conclut-il, que si le trouble des fonctions cérébelleuses joue un rôle si important

dans l'évolution des symptômes de la paralysie générale, l'état anatomique du cervelet lui-même doit être modifié dans ces circonstances. »

Sans accepter les généralisations audacieuses de Luys, Poincaré, professeur à Nancy, n'en insiste pas moins aux relations de certains troubles moteurs avec les lésions cérébelleuses. Il écrit avoir observé plusieurs malades qui ont commencé par des troubles de la locomotion ayant tous les caractères des troubles cérébelleux, et qui ont pourtant évolué vers une démence paralytique. « Je ne nie pas, dit-il, que le jeu puisse prendre immédiatement tantôt dans le cerveau, tantôt dans la mœlle, tantôt dans le cervelet, et rendre ainsi prédominants soit des symptômes psychiques, soit des symptômes paraplégiques, soit des symptômes locomoteurs. »

C'est Alzheimer qui a publié la première observation certaine de forme cérébelleuse de la démence paralytique.

Par l'étude comparative de très nombreux cas de paralysie générale, il est arrivé à la conclusion que la participation du cervelet dans la paralysie générale est d'une intensité variable suivant les cas, surtout si on étudie le cervelet des paralytiques généraux, morts après une longue évolution à un stade extrême de la maladie. Les lésions cérébelleuses sont considérées par Alzheimer comme étant, dans la grande majorité des faits, moins intenses que celles du cerveau. Il est rare que le cervelet semble participer au processus à un plus haut degré que le cerveau. Il n'en a

rencontré que 3 cas. « Alors, dit-il, les signes cérébelleux peuvent être remarquables avant que les signes de la démence et de la cachexie soient suffisamment avancés de façon à masquer les signes cérébelleux, ainsi qu'il arrive le plus souvent. »

L'observation d'Alzheimer est typique et les signes cérébelleux évidents. On y note du tremblement intentionnel, des troubles de la marche, de la titubation, des troubles de l'équilibre cinétique avec hypermétrie, de l'asthénie, etc... A l'autopsie on a trouvé un cervelet très atrophié. L'organe se montrait en même temps très sclérosé. On avait d'abord pensé à une tumeur du cervelet. Ce n'est que devant l'évolution clinique typique qu'on a corrigé son premier diagnostic. C'est cette observation princeps qui a permis à Alzheimer de décrire une forme cérébelleuse de la paralysie générale. « Une quatrième forme, écrit-il, se marque de préférence par des symptômes d'ordre cérébelleux. D'après les nouvelles recherches (Rœcke) le cervelet est ordinairement touché dans la paralysie générale et parfois les lésions y sont prédominantes. Dans cette forme il s'agit d'atrophie prononcée. Les premiers symptômes de la maladie consistent en une incoordination cérébelleuse, des vertiges, etc... Dans un cas la malade vint consulter avec le diagnostic tumeur du cervelet. Ce n'est que plus tard qu'on a remarqué les symptômes ordinaires de la paralysie générale typique. »

* * *

L'asthénie avait déjà été rapportée par plusieurs auteurs aux lésions du cervelet. Jeanty revenant sur ces faits a étudié comparativement le cervelet des paralytiques généraux asthéniques et d'autres où la force musculaire persistait. Il lui a semblé que les lésions cérébelleuses étaient plus considérables dans le premier groupe des malades. Malheureusement l'état démentiel de ses malades l'a empêché de chercher tous les signes de la série cérébelleuse et il n'ose pas conclure fermement à ce point de vue. La symptomatologie relevant des lésions cérébelleuses des paralytiques généraux lui semble encore incertaine. Il signale pourtant comme importante la plus grande fréquence des lésions cérébelleuses chez les paralysés généraux confinés au lit et présentant pour la plupart de nombreux troubles coordinateurs sthéniques et statiques.

M. Anglade a beaucoup étudié les lésions cérébelleuses des paralytiques généraux. Ses recherches comparables à celles d'Alzheimer lui ont permis d'affirmer leur grande fréquence. Mais pour fréquentes qu'elles soient ces lésions semblent le plus souvent céder le pas aux lésions cérébrales. Les cas où elles se montrent très accentuées ne lui semblent pas pourtant rares. Dans sa thèse, un de ses élèves, Latreille, étudie les troubles cérébelleux chez les paralytiques généraux et rapporte un certain nombre d'observations cliniques et anatomiques.

Nous ne croyons pas que dans tous les cas rapportés par cet auteur on puisse parler nettement des

troubles d'origine cérébelleuse. Plusieurs de ces malades présentaient des signes si restreints et si peu significatifs qu'il nous semble osé d'affirmer qu'il s'agit des troubles caractéristiques des lésions cérébelleuses. Ainsi un malade ne présente que de l'inclinaison légère d'un côté, un autre trébuche un peu, un troisième présente une démarche légèrement titubante. A notre avis ce ne sont pas là des signes permettant de penser à une localisation prédominante du processus ou à une lésion en foyer surajoutée. Plusieurs des malades de Latreille semblent avoir été examinés à une période avancée de la cachexie paralytique et, ainsi que l'on verra plus loin, cette période nous a semblé particulièrement impropre, pour être en mesure d'affirmer une prédominance symptomatique. Si dans plusieurs cas, les lésions cérébelleuses rapportées par ses beaux examens anatomiques semblent évidentes, il n'en est pas toujours ainsi des faits cliniques. Malgré ces réserves dans les faits notés par Latreille nous trouvons deux observations dont la symptomatologie nous semble assez évidente pour être rapportée.

Pendant ses examens Latreille a cherché spécialement les signes cérébelleux dans 21 cas de paralysie générale et il lui semble en avoir souvent trouvé. Après avoir décrit d'un côté ces symptômes, et rapporté de l'autre ses examens anatomiques il conclut de la façon suivante : « La méthode de concordance nous permet de rapporter ces troubles cérébelleux aux lésions découvertes à l'autopsie. On peut

nous objecter que pour la même raison les troubles de l'équilibre relèvent des lésions cérébrales, médullaires surtout. Nous n'oserions formellement assurer le contraire, nous savons en effet que les lésions médullaires sont fréquentes dans la paralysie générale mais il s'agit des lésions diffuses. Nous avons au contraire tout lieu de croire que les lésions nettement systématisées aux cordons postérieurs sont rares puisqu'Anglade n'a pu retenir que trois cas dans les très nombreux examens qu'il a pratiqués. Au surplus l'ataxie tabétique n'est pas l'ataxie cérébelleuse. Les troubles que nous avons notés chez nos malades se rapprochent de ces derniers. »

Latreille trouve fréquemment des troubles de l'équilibre, tremblements, asthénie. Il nous semble discutable que l'on puisse attacher l'asthénie uniquement au cervelet, dans une affection où les troubles organiques nerveux et splachniques sont si diffus et si généralisés. Quant au tremblement et aux troubles de l'équilibre leur présence simple n'est pas suffisante, il faut qu'il revêtent une physionomie cérébelleuse. Latreille pense encore que les signes cérébelleux indiquent toujours une diffusion très grande du processus et une évolution rapide. La seconde est expliquée par la première.

Cet auteur avoue qu' « au point de vue clinique il est malaisé de reconnaître ce qui dans la symptomatologie complexe de la paralysie générale relève de la lésion cérébelleuse » presque toujours constante. « Il est pourtant permis de dire, poursuit-il, qu'une

paralysie générale qui met du temps à évoluer se complique presque toujours au moins d'une ébauche de syndrome cérébelleux. » (Ce ne sont pas là les faits que nous aurons à examiner) « Dans les formes à allures rapides le syndrome se dessine parfois assez nettement. Lorsqu'il apparaît, la marche de la maladie semble s'accélérer. La participation cérébelleuse semble être un indice de gravité par extension excessive des lésions. »

Un autre élève de MM. Anglade, Authier dans sa remarquable thèse sur les prédominances symptomatiques et anatomiques de la paralysie générale parle brièvement des signes cérébelleux de cette affection en rapportant quelques observations. Aucune ne nous paraît évidente. Les conclusions cliniques et anatomiques d'Authier ne sont pas différentes de celles de Latreille.

Après cette exposition on voit que ce n'est que relativement récemment qu'on a cherché convenablement les troubles moteurs d'ordre cérébelleux dans la paralysie générale et qu'on a pensé à les rapporter à des prédominances lésionnelles, sur la nature desquelles, d'ailleurs, les auteurs ne sont pas encore d'accord.

CHAPITRE III

Observations

Observation I (résumée) personnelle.

B..., Charles-Marie, quarante-six ans.

Rien d'intéressant dans les antécédents personnels.

Le malade mobilisé en 1914 le fut jusqu'en août 1918, date où il a été réformé.

Au début de cette année sa femme s'est aperçue de quelques troubles du caractère. Grande irritabilité.

En août 1918, le malade aurait présenté un petit ictus aphasique sans perte de connaissance. Il n'a pas pu parler pendant un quart d'heure. La parole lui serait tout de suite revenue mais serait restée depuis légèrement touchée. On ne peut pas obtenir des détails précis sur ce point. Le diagnostic de paralysie générale fut porté après une ponction lombaire et le malade fût réformé. Les troubles de la parole s'accentuèrent de plus en plus.

Second ictus aphasique en mars 1919.

Affaiblissement progressif global semblant plus rapide depuis le second ictus. Chutes fréquentes.

Vient consulter à la Salpêtrière en septembre 1919.

Examen neurologique général. — Réflexes tendineux et périostés forts à tous les membres.

Reflexe cutané plantaire normal.

Signes d'Oppenheim, Gordon, Schæfer, Mendel-Bechterew négatifs.

Pas d'adduction du pied ni contratéral.

Réflexes crémastériens et abdominaux normaux.

Hyperréflectivité faciale diffuse.

Force musculaire intacte à tous les segments des membres, et au niveau de la tête.

Aucun trouble sensitif.

Instabilité et petits tremblements fibrillaires de la langue.

Tremblement menu des muscles faciaux accentué à l'effort de parole.

Pas de syncinésie. Quelques parectropies.

Parole empâtée. Accrocs. N'arrive pas à bien dire les mots d'épreuve.

Déformation, inégalité et paresse pupillaires à la photoréaction.

Pas de troubles visuels apparents.

Examen cérébelleux. — Pas de vertiges. Tremblement spontané du membre supérieur droit, parfois à gauche mais moins prononcé. Tremblement lent constitué par une série de secousses d'amplitude inégale.

L'épreuve du doigt sur le nez montre un tremblement intentionnel très accentué à droite. Celle du talon sur le genou se montre positive à droite, le but est presque constamment dépassé.

Légères secousses nystagmiformes dans les positions extrêmes du regard à droite et en haut.

Augmentation de la base de sustentation pendant la marche, titubation ; le malade tombe souvent. Légère latéropulsion à droite pendant la marche.

L'acte de se lever du lit est exécuté très difficilement, ainsi que l'acte de se tourner dans le lit. Asynergie manifeste, mouvements dysmétriques. Par la pulsion à droite le malade tombe constamment, rarement à gauche.

L'épreuve du talon sur la fesse n'est pas exécutée. Impossibilité de s'asseoir les bras croisés.

Le malade n'arrive pas à toucher de son pied la main placée en avant du genou.

L'épreuve de Babinski, du genou sur le siège est exécutée à peu près correctement à gauche ; à droite le malade vient frapper de son genou le bord du siège et tâche de l'y glisser non pas en fléchissant la cuisse mais en inclinant tout son corps du côté gauche, ce qui élève légèrement son genou. Il n'y a arrivé qu'après plusieurs efforts et par ce subterfuge.

Dans l'épreuve de porter la tête et le tronc en arrière il fléchit les genoux et les pieds mais pas autant qu'un sujet normal.

Adiadococinésie plus prononcée à droite.

Tendance à la persévération des attitudes imprimées aux membres.

Aucune modification des troubles asynergiques par l'occlusion des yeux. Romberg négatif.

Ponction lombaire. — Albuminose 0 gr.65 (au Sicard) ; Lymphocytose 71 (à la cellule de Nageotte).

Séro-réaction de Vernes positive dans le liquide céphalo-rachidien et le sang.

Examen psychique. — Légère désorientation dans le temps. Orienté dans l'espace et sur sa personne.

Troubles mnésiques de fixation.

Troubles du discernement et du jugement.

Affaiblissement global.

Conscience partielle de son état. Ne s'en affecte pas.

Calcul médiocre.

Aucune idée délirante.

En somme affaiblissement démentiel progressif, sans délire, sans agitation ni état dépressif.

Décembre 1919. — Aucune modification considérable des troubles déjà énumérés. Tremblement spontané très accentué au muscle supérieur droit à peine perceptible à gauche.

Latéropulsion droite. Adiadococinésie.

Les troubles asynergiques se montrent prédominants à droite mais leur importance est variable suivant l'épreuve exécutée.

Le tremblement intentionnel se montre plus faible au niveau du membre inférieur. L'asynergie est nette.

Indifférence. Apathie. Désorientation partielle.

Observation II (Résumée. Personnelle.)

B.., Georges, trente-trois ans.

Pas de syphilis connue dans les antécédents.

Marié. Un enfant avec retard du développement.

Histoire de la maladie. — En janvier 1919 début par quelques troubles mnésiques, troubles du caractère. Irritabilité. Inactivité. Tendance à la somnolence. En mai 1919 grosse diminution professionnelle qui a fait perdre la place au malade. Lenteur, paresse, indifférence entrecoupée de paroxysmes d'irritabilité. Le malade tombait très fréquemment quand il montait ou descendait les escaliers, butait à tout objet. N'accusait pas de vertiges.

Examen neurologique général. — Réflexes tendineux vifs, égaux.

Réflexes rotuliens également vifs. Plantaire en flexion bilatérale.

Crémastérien et abdominaux normaux.

Force musculaire segmentaire normale à tous les membres.

Hyperréflectivité des muscles faciaux. Tremblement de ces muscles.

Instabilité et tremblement de la langue. Quelques rares mouvements en thrombone.

Syncinésie légère bilatérale. Parectropies fréquentes.

Aucun trouble sensitif.

Pupilles inégales G > D. Photoréaction paresseuse deux côtés.

Irrégularité de la pupille gauche. Pas d'amblyopie apparente.

Examen cérébelleux. — Quelques vertiges (?). Le malade dit voir « des lits tourner » quand il marche dans la salle.

Tremblement accentué à l'extension des doigts plus prononcé à gauche, aussi bien spontanément qu'à l'extension.

Tremblement incoordonné du peaucier du cou à l'épreuve de l'ouverture de la bouche.

A l'épreuve du doigt sur le nez, hésitation, dysmétrie et oscillations finales bien plus nettes à gauche qu'à droite.

L'épreuve du talon sur le genou est médiocrement exécutée à droite, très mal à gauche. Le malade dépasse constamment le but, son pied oscille et n'arrive à se mettre sur la rotule qu'après des efforts multiples et de nombreux insuccès.

L'acte de s'asseoir est normalement exécuté. Difficulté du malade à se tourner dans son lit.

L'épreuve du talon sur la fesse est plus mal exécutée à gauche qu'à droite. Le malade ne fléchit pas suffisamment la cuisse. Dysmétrie fréquente aux autres épreuves asynergiques, toujours à gauche.

Quand on commande au malade debout de regarder le plafond et de porter sa tête en arrière, il ne fléchit aucunement ni le pied ni les genoux et tomberait si on ne le retenait pas. Légère augmentation de la base de sustentation pendant la marche. Le malade hésite beaucoup quand il tourne. Il le fait lentement, péniblement.

Les troubles dysmétriques et asynergiques ne se modifient pas par l'occlusion des yeux.

Adiadococinésie plus accentuée à gauche. La main exécute des mouvements de grande envergure, décrit des cercles autour du poignet.

Rien de constant aux épreuves de pulsion.

Pas de nystagmus.

Examen psychique. — Mémoire sensiblement touchée.

Orienté dans le temps et sur sa personne. Désorientation partielle dans l'espace.

Jugement pauvre. Réponses parfois puériles. S'aperçoit pourtant de l'absurdité des petits problèmes qu'on lui pose.

Conscience imparfaite de son état.

Indifférence. Sensiblerie.

Légère euphorie sans aucune idée délirante.

Comprend le sens d'une certaine image se rapportant aux inondations de Paris. Après lecture il raconte un fait divers. Calcul médiocre.

Ponction lombaire. — Albumine 0 gr. 54 (méthode diathanométrique) ; lymphocytose 55 (Nageotte).

Séroréaction de Vernes positive.

Observé dans le service le malade marche de plus en plus mal, chancelle souvent pour tomber brusquement.

Décembre 1919. — Les épreuves du pulsion se montrent positives. Le malade perd facilement l'équilibre. Semble tomber plus facilement à gauche qu'à droite.

Tremblement intentionnel. Adiadococinésie.

Légères secousses nystagmiformes de deux côtés mais plus constants à gauche.

Janvier 1920. — Le malade tombait plus fréquemment, n'arrivait pas à marcher. Reste debout difficilement.

Gâtisme intermittent.

Force segmentaire intacte. Affaiblissement intellectuel progressif.

3 février 1920. — Le malade reste toujours alité. Gâtisme de plus en plus fréquent. Désorientation. Inconscience.

Le tremblement intentionnel aux membres supérieurs se montre bien moins prononcé qu'il y a deux mois. La différence entre les deux côtes est à peine distincte.

Légères secousses nystagmiformes perceptibles à gauche seulement.

20 février. — Adiadococinésie plus nette à gauche. Petit tremblement intentionnel au membre supérieur gauche. Gros tremblement aux membres inférieurs d'amplitude grande se généralisant aux efforts. Plus prononcé à gauche. Pas de nystagmus.

Dysmétrie. Asynergie aux membres inférieurs. Le malade ne peut se maintenir debout qu'en augmentant le polygone. Titubation. Marche un peu ébrieuse, difficile. Gros affaiblissement psychique.

Observation III

(Résumée, due à l'obligeance du Dr Chatelin).

Mme G. M..., quarante-six ans.

Examen neurologique. — Force musculaire sensiblement normale tant aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs.

Réflexes rotuliens et achilléens abolis.

Réflexes radiaux et olécraniens conservés et même vifs.

Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion de deux côtés.

Pas de troubles de la sensibilité ni superficielle ni profonde. Rien d'anormal aux appareils sensoriels.

Inégalité pupillaire. Irrégularité. Photoréaction normale.

Examen cérébelleux. — Rien d'anormal aux membres inférieurs.

Aux membres supérieurs il existe un tremblement intentionnel irrégulier, plus marqué au niveau du membre supérieur gauche et qui se montre constitué de secousses musculaires d'intensité variable siégeant dans les différents muscles des membres supérieurs et se rapprochant tout à fait du type myoclonique.

Ces secousses existent également quoique moins prononcées dans les muscles au repos.

On observe des secousses du même type dans les muscles de la face, dans les lèvres et la langue.

La parole est scandée et légèrement trémulante.

La marche difficile à la fois légèrement incoordonnée et cérébelleuse.

Examen du liquide céphalo-rachidien. — Liquide clair sans hypertension. Albuminose 0 gr. 60, lymphocytose 131 éléments à la cellule de Nageotte (lymphocytose pure) W. L. CR. Ho, W. S. H4 (Méthode de Vernes).

Février 1920. — Affaiblissement psychique global.

Troubles de la mémoire, du jugement. Inconscience. Indifférence. Désorientation partielle.

Quelques bouffées délirantes absurdes et passagères alternant avec des accès d'agitation de plus en plus rares. Evolution lente mais progressive.

Les troubles cérébelleux existent toujours avec la même intensité.

Titubation très prononcée.

Chutes fréquentes. Impossibilité de la marche.

Tremblement intentionnel intense.

Ces observations ne sont pas isolées.

Nous avons trouvé dans la littérature un certain nombre de cas qui se rapprochent des nôtres :

Observation IV (Alzheimer).

H..., trente-quatre ans.

Mariée depuis quinze ans. Un enfant bien portant. Pas de syphilis connue. Il y a quatre ans elle a perdu passagèrement la parole et avait des convulsions dans la main droite. Se plaignait de maux de tête. Il y a un an accès plus fort avec convulsions généralisées et perte de connaissance ayant duré cinq jours (?).

Depuis affaiblissement mental avec obtusion et indifférence. Elle se serait plainte une fois de voir double. Il y a six mois elle est tombée « parce qu'elle marchait comme si elle était ivre ». Depuis cinq mois elle ne peut plus marcher ni rester debout « parce qu'elle perd constamment son équilibre ».

A l'entrée on note des troubles prononcés de la parole.

Photoréaction conservée.

Hyperréflectivité tendineuse diffuse.

Pas de troubles apparents de la sensibilité.

La malade ne peut pas rester sur ses pieds. Quand on essaye de la mettre debout elle chancelle comme si elle était ivre. Dans la position couchée on ne note aucune parésie localisée, mais la force musculaire semble généralement diminuée. Aux mouvements faits au commandement le but est dépassé.

Les mouvements des membres supérieurs montrent également du tremblement. Ce dernier existe déjà spontanément, mais le tremblement intentionnel est plus intense. La dysmétrie est vraiment frappante.

Pas de diplopie actuelle. Pas de lésions du fond d'œil.

La malade se montre tantôt euphorique et tantôt irritable.

Gros troubles de la mémoire et du jugement.

Elle meurt après cinq mois de séjour à l'asile avec une évolution typique de paralysie générale.

A l'autopsie, à côté d'une atrophie prononcée des hémisphères cérébraux on a trouvé une atrophie remarquable du cervelet qui ne pesait que 90 grammes. Les circonvolutions apparaissaient comme des petites excroissances dures au toucher, séparées par des sillons très larges. La consistance du cervelet se montrait très augmentée à la coupe.

Observation V (Lateille).

Marie L..., quarante-quatre ans. Entrée le 7 novembre 1907.

Démence sans délire, embarras de la parole, tremblement de la langue et des lèvres. Inégalité pupillaire. Paresse de la photoréaction.

Pas de troubles subjectifs de la sensibilité. Pas de troubles trophiques. Pas d'insensibilité profonde.

La force musculaire paraît chez cette malade conservée, mais s'épuise très vite. Pas de tremblement dans le décubitus dorsal. La main exécute assez facilement les exercices commandés, le tremblement ne s'exagère pas nettement. Les mouvements de la jambe, la malade étant étendue, sont assez précis. Dépassent cependant quelquefois le but.

On ne peut laisser la malade marcher seule, les chutes étant très fréquentes. La chute n'est pas brusque mais on voit la malade résister, s'accrocher aux objets avoisinants. La démarche est raide. Steppage plutôt que talonnement. Titubation extrêmement prononcée. Garde assez bien l'immobilité. L'occlusion des yeux n'amène aucune modification.

Anté, rétro, latéropulsion. Pas d'élargissement du polygone de sustentation. Impossibilité de suivre une ligne droite et de monter au lit.

Adiadoccocinésie très nette.

Après chaque examen la malade est extrêmement essoufflée.

Les réflexes rotuliens sont abolis de deux côtés. Pas d'ictus.

L'évolution semble devoir être chez cette malade très rapide. Impossibilité actuellement de quitter le lit.

L'affaiblissement intellectuel a fait de rapides progrès.

Observation VI (Latreille).

Marie Q..., cinquante et un ans.

Démence avec délire absurde de grandeur, de richesse, de

négation. Euphorie. Embarras de la parole. Tremblement de la langue et des lèvres. Inégalité pupillaire.

Cyto et albuminodiagnostics positifs.

On n'a pas noté des troubles de l'équilibre à l'entrée de la malade.

Février 1907. — Le personnel remarque que la malade titube. La démarche est nettement ébrieuse avec latéropulsion.

Avril 1907. — La marche de la malade est plus incertaine que d'habitude, plus ébrieuse.

Mai 1907. — Titube, va de côté et de l'autre. Tourne sur elle-même et perd l'équilibre. Après un instant de marche la titubation est moindre.

S'assied à terre difficilement et ne peut se relever sans point d'appui.

Juillet 1907. — La malade est tombée à la renverse en marchant. Se refuse à l'examen. Ne se lève plus du tout.

Troubles de l'équilibre très marqués.

Réflexes rotuliens diminués. Pas d'ictus.

Observation VII (Roasenda) (très résumée).

B... Angelo, quarante-huit ans.

Vient consulter pour du tremblement.

Présente un tremblement intentionnel intense de 67 vibrations par seconde.

Pupilles inégales. Photoréaction normale.

Réflexes tendineux forts.

Réflexes cutanés faibles.

Nystagmus bilatéral. Tremblement fibrillaire des muscles de la langue. Amblyopie.

Parole scandée. Pas de dysarthrie paralytique.

Le diagnostic de sclérose en plaques fut d'abord porté.

Le malade a évolué physiquement et psychiquement vers la démence paralytique la plus typique.

Aux observations ci-dessus nous allons en ajouter une dernière qui tout en étant très vraisemblable peut paraître discutable à un certain point de vue.

Nous avons essayé de retrouver les traces de ce malade mais cela nous est resté impossible.

OBSERVATION VIII (Babinski et Jumentié).

(Résumé de la communication de ces auteurs à la Société de Neurologie).

D..., chanteur, quarante-trois ans.

Syphilis à vingt ans.

En janvier 1910, attaque de paralysie du côté droit sans perte de connaissance. Parole gênée sans aphasie. Un médecin qui a vu le malade affirme que ce dernier a présenté des troubles mentaux dès juin 1909 et ces troubles nécessitèrent son admission à Sainte-Anne.

Examen du 14 novembre 1910. — L'intelligence et la mémoire paraissent bonnes.

Parole un peu embarrassée. Il semble y avoir un très léger degré d'asymétrie faciale. Vient consulter pour des troubles de la motilité.

Mouvements segmentaires élémentaires bien exécutés. Légère lenteur du côlé droit sans asthénie. Pas de flexion combinée de la cuisse et du tronc. Pas de syncinésie.

Dysmétrie aux épreuves du talon sur le génou et de la flexion de la jambe sur la cuisse seulement du côté gauche.

Même dysmétrie aux épreuves intéressant le membre supérieur et toujours du seul côté gauche.

L'occlusion des yeux ne modifie aucunement cette dysmétrie. Asynergie à l'épreuve du bout du pied du malade touchant la main de l'observateur.

Tremblement rythmique de la main dans la position de la pince (H. Thomas).

Écriture tremblée.

Station debout possible sans oscillations. Pas de Romberg.

La station sur une seule jambe n'est pas possible.

Pendant la marche le membre inférieur droit se déplace sans se plier.

Il n'y a pourtant ni raideur, ni contracture.

Ni latéro, ni anté, ni rétropulsion.

La marche à quatre pattes met encore en évidence la dysmétrie.

Pas de troubles de la sensibilité.

Réflexes tendineux fort sensiblement égaux. Réflexes cutanés normaux.

Flexion plantaire bilatérale.

Nystagmus dans les positions latérales extrêmes.

Pas de diplopie. Fond d'œil normal.

Vertige voltaïque normal.

La réaction de Wassermann est positive.

Babinski et Jumentié concluent qu'il s'agit d'un syndrome cérébelleux unilatéral en avouant qu'ils ne se croient pas en mesure d'indiquer l'endroit précis où se trouve la lésion.

On a vu que ce malade avait fait un séjour à Sainte-Anne pour des troubles mentaux dont les détails ne sont pas indiqués dans l'observation ci-dessus.

Voici ce que nous avons recueilli comme renseignements :

Le certificat d'entrée redigé par un médecin incompétent ne présente pas d'intérêt quoiqu'il affirme la paralysie générale.

Au certificat immédiat signé Magnan nous notons : « affaiblissement intellectuel avec dépression, irritabilité, insomnie. Hémiparésie droite, ictus il y a six semaines, hésitation de la parole, paresse des pupilles avec inégalité, troubles de la mémoire ».

D'après des renseignements donnés dans le service les troubles de la mémoire existeraient déjà depuis un certain temps.

Au certificat de quinzaine fait à la clinique, M. Barbé affirme la paralysie générale. Dans un troisième certificat fait à peu près un mois plus tard, M. Barbé confirme son premier diagnostic et à propos d'une légère amélioration présentée par le malade il précise : « ... est atteint de paralysie générale, affection qui peut présenter des rémissions mais qui est incurable. »

Ultérieurement ce malade transféré à Vaucluse y fut soigné par des piqûres d'huile grise et de I K. Il semblait présenter vers la fin juillet de la même année une amélioration de son état hémiparésique, de ses troubles de la parole et de la mémoire. Il sort sur sa demande.

Nous regrettons qu'il nous fût impossible de compléter cette observation. Il nous semble qu'il s'agit d'un cas de paralysie générale ayant présenté au

début de son évolution une hémiplégie cérébelleuse. Une rémission de l'état mental et somatique se serait produite dans quelques mois. Les rémissions spontanées de la paralysie générale, surtout au début, ne sont plus considérées comme des raretés.

CHAPITRE IV

Etude clinique des symptômes cérébelleux.

Jusqu'à ces vingt dernières années nos connaissances *sur la physiologie du cervelet et la symptomatologie des lésions cérébelleuses étaient assez vagues.* Ainsi que le professeur Pierre Marie a insisté à plusieurs reprises, des lésions assez considérables du cervelet restent parfois sans aucune manifestation clinique. Ces faits n'étaient pas pour préciser la symptomatologie du cervelet.

Les travaux expérimentaux de Luciani, ceux de Risien Russel, de A. Thomas, les observations cliniques de Babinski et les publications qui s'en suivirent jetèrent un peu de lumière sur ce qui n'était encore qu'incertitude et confusion. Enfin des observations aussi nettes et aussi précises que celles de Pierre Marie et Foix sur l'hémiplégie cérébelleuse contribuèrent à l'étude de la pathologie du cervelet et de ses manifestations cliniques.

De tous ces travaux il a résulté une description clinique du syndrome cérébelleux dont le schéma a été donné par Babinski à la suite de ses recherches cliniques.

C'est en suivant ce schéma, sans être l'esclave, que nous avons cherché systématiquement les symptômes cérébelleux chez tous les paralytiques généraux qui ont été soignés à la clinique de la Salpêtrière ou qui sont passés par le service de l'admission à Sainte-Anne pendant ces sept derniers mois. Nous avons pu ainsi profiter de la richesse clinique incomparable de ces deux services.

Les signes et syndromes cérébelleux étaient considérés comme très rares dans la paralysie générale. En tout cas l'attention ne fut aucunement attirée sur eux.

A la suite de l'observation d'Alzheimer, Anglade et ses élèves les ont recherchés et ont publié plusieurs observations qui toutes ne nous ont pas paru probantes. Dernièrement encore dans une communication orale Anglade nous affirmait la grande fréquence de ces troubles.

Pour facile qu'elle paraisse, la recherche suivie et systématique des troubles cérébelleux chez ces malades se trouve souvent entourée de difficultés insurmontables. Ces sujets sont psychiquement diminués. Les troubles de l'attention de la mémoire, de la compréhension doivent être écartés avant d'enregistrer n'importe quel résultat. Nous avons encore tâché de nous mettre à l'abri des erreurs résultant des parésies partielles et localisées fréquentes chez ces malades.

Nous avons cherché les signes de la série cérébel-

leuse chez 206 paralytiques généraux en tout (162 à Sainte-Anne et 44 à la Salpêtrière).

Nous avons examiné nos malades, sans aucun parti pris et dans le désir de ne pas être entraîné par des signes de valeur insuffisante ou douteuse. Nous avons pu suivre quelques malades.

Il nous a finalement paru que les syndromes cérébelleux sont en vérité très rares dans la paralysie générale. Quelques signes rencontrés isolement peuvent se montrer plus fréquents. Mais étant donné la diffusion extrême des lésions de la paralysie générale, il serait bien imprudent d'attribuer au cervelet un léger tremblement intentionnel isolé ou une incertitude de la marche avec un peu de titubation. Nous n'avons voulu retenir que les faits qui nous ont semblé évidents.

Nous passerons en revue les principaux signes d'origine cérébelleuse en notant à chaque fois la fréquence et l'intensité avec lesquelles ces symptômes ont été observés par nous dans la paralysie générale en général et dans les paralysies générales avec syndrome cérébelleux en particulier.

Vertiges. — De toutes les affections cérébelleuses c'est dans les tumeurs que les vertiges se montrent les plus fréquents. Ils troublent en grande partie la marche et provoquent parfois des chutes brusques. On sait que dans ces cas ils peuvent être indépendants de toute compression des nerfs vestibulaires.

Ces vertiges à caractère cérébelleux nous ont paru très rares dans la paralysie générale. Nous les

avons observés deux fois seulement. Dans un seul cas ils nous ont parus évidents mais ils figuraient seuls dans le tableau clinique avec de très légères secousses nystagmiformes.

Tremblement. — L'étude du tremblement est particulièrement intéressante dans la paralysie générale. On connaît sa fréquence. Ordinairement fin, menu, rapide, fibrillaire, il s'exagère souvent sous l'influence d'un mouvement et revêt ainsi les caractères des tremblements dits intentionnels. L'instabilité peut, s'ajouter à ce tremblement. Il s'observe ordinairement surtout au niveau de la langue, des lèvres, des muscles de la face, des doigts. A part le tremblement fibrillaire de la langue E. Fournier étudiait dans sa thèse un tremblement « clonique, spasmodique » pouvant exister isolement ou associé au tremblement fibrillaire et l'instabilité.

Babinski, A. Thomas, Gordon Holmes ont décrit dans les affections cérébelleuses un tremblement segmentaire intentionnel, à secousses assez lentes. La notion du tremblement dans ces affections est actuellement classique.

Nous ne voulons pas rapprocher le tremblement de la paralysie générale du tremblement cérébelleux. Nous croyons au contraire que le premier est très complexe et qu'à côté de l'insuffisance cérébelleuse possible, il rentre dans sa constitution d'autres facteurs plus importants. Mais chez un certain nombre de nos malades (Obs. I, mais surtout III), alors que les troubles cérébelleux étaient évidents, le tremble-

ment nous a paru revêtir un caractère particulier. A part un tremblement diffus, menu, fibrillaire, les malades présentaient une série de petites secousses musculaires d'amplitude et d'intensité inégale, irrégulières et apparaissant surtout au moment de l'exécution d'un mouvement. Ces secousses, unilatérales dans un cas, se montrèrent limitées dans un autre aux membres supérieurs, seuls affectés par le tremblement intentionnel. D'apparence fasciculaire dans un cas elles semblaient revêtir dans l'autre un vrai caractère myoclonique.

Jamais, chez aucun des paralytiques généraux qui ne présentèrent pas de signes cérébelleux évidents, ces secousses ne furent constatées, c'est pourquoi nous aurions tendance à les considérer comme une variété de tremblement cérébelleux chez des paralytiques généraux.

Nystagmus. — Ce signe occupe une place importante dans les affections cérébelleuses. Nous avons attaché une valeur spéciale à sa recherche, éliminant, s'il y avait lieu, les causes périphériques. Malgré des recherches répétées ce signe ne fut constaté dans aucun cas des paralysies générales simples pris dans les diverses périodes de leur évolution. Des 3 cas de syndromes cérébelleux observés par nous, ce signe fut trouvé dans deux cas. Dans le premier il était bilatéral et fut constaté dès le premier examen. Dans le second, il était plus prononcé à gauche, moins intense et moins constant. Les autres signes cérébelleux se faisaient également voir à gauche.

Troubles de la marche. — Il est de notion courante que la titubation observée dans les affections cérébelleuses n'est pas liée au vertige et peut se présenter indépendamment de lui. Duchenne la rapprochait déjà de la titubation ébrieuse. Elle est considéré comme le résultat de l'incoordination des actions musculaires indispensables à l'équilibre de la marche. Le polygone de la base de sustentation est augmenté, le malade éprouve de la difficulté à tourner sur lui-même, tombe fréquemment.

Chez le paralytique général, la marche se trouve considérablement compromise mais de façon inégale. Très souvent dans la première période, elle se trouve entièrement libre et stable, malgré des troubles de la parole et de l'écriture, déjà évidents et un tremblement manifeste.

Avec les progrès de la maladie la marche se trouble comme n'importe quel acte volontaire ou automatique et le malade finit par se confiner au lit. Sans qu'il y ait paralysie, l'asthénie est alors évidente. Chez ces malades, les troubles de la marche résultent probablement de l'association de plusieurs causes. Le tremblement, l'asynergie, le spasme doivent être aussi responsables que la parésie. Lourde, incertaine, hésitante qu'elle soit, la marche de ces paralytiques généraux évoluant vers la cachexie, ne revêt pas le caractère de la démarche cérébelleuse et nous répétons qu'il est difficile de partager à ce

moment ce qui est dû au cervelet et ce qui est dû aux autres parties du système nerveux.

Chez deux de nos malades, le tableau fut différent. Dès le début, avant la progression des troubles somatiques ou psychiques, la marche était devenue difficile, les chutes fréquentes. Pour marcher et même pour se tenir debout, les malades augmentaient la base de sustentation, écartaient les bras du corps. Il y avait latéropulsion. Chez un de nos malades, ces troubles ont apparu un peu plus tardivement, le confinant bientôt au lit et précipitant ainsi l'évolution somatique de l'affection.

L'observation d'Alzheimer est très analogue aux nôtres. Il nous semble qu'on puisse conclure que les troubles de la marche survenant tardivement dans la paralysie générale, sont complexes et ne peuvent être attachés aucunement au cervelet. Au contraire, si on observe ces troubles chez un paralytique générale, tout au début de son affection, on a grande chance de trouver pendant l'examen d'autres signes de la série cérébelleuse.

On sait que dans certaines lésions frontales (tumeurs surtout) on trouve parfois des troubles de l'équilibre étudiés d'abord par Bruno, sous le nom d'ataxie frontale. Duret en parle dans son livre sur les tumeurs du cerveau. Vincent y a également consacré un article. On ne peut pas rapporter les troubles de la marche étudiés ci-dessus aux lésions frontales. Nos malades ne présentaient pas un affaiblissement

psychique avancé. D'un autre côté l'ataxie dite frontale se distingue de l'ataxie cérébelleuse par l'absence d'adiadococinésie, asynergie, parole scandée, dysmétrie, etc.

Troubles de la parole. — Dans la paralysie générale, on décrit généralement deux types de dysarthrie. Un premier type, tremblotant, atonique, et un second type spasmodique et parétique à la fois.

« Le premier consiste — dit Régis — dans une espèce d'incoordination de la parole qui court, se heurte, se précipite, et fait des continuels faux pas. » Elle est à la fois incertaine, hésitante, trémulante, ânonnée même, avec des accrocs, des répétitions, des élisions, inversions, etc.

Le second type se caractériserait surtout par une lenteur et accessoirement par une légère scansion.

En vérité, lenteur et véritable épellation des mots peuvent se rencontrer à côté des accrocs, des élisions, inversions, etc.

La véritable scansion est rare dans la paralysie générale. On l'a surtout signalée dans la paralysie générale juvénile. Strausler, Régis, Toulouse et Marchand, Dupré en ont donné des exemples.

Dans la paralysie générale adulte, la scansion semble bien plus rare.

Nous ne l'avons observée qu'une seule fois. D'autres troubles cérébelleux coexistaient chez cette malade.

Asynergie. — Elle constitue peut-être le signe

le plus important du syndrome cérébelleux de Babinski.

Les épreuves multiples qui peuvent la mettre en lumière, la netteté avec laquelle ce symptôme s'observe souvent, nous ont fait attacher une valeur particulière à sa recherche.

On sait qu'on désigne sous le nom d'asynergie la décomposition d'un mouvement global en ces parties constituantes élémentaires.

Un mouvement complexe, tels que la plupart de nos mouvements ordinaires,se trouve ainsi constitué par une série de mouvements simples.

Pour la recherche de ce symptôme il faut s'assurer d'abord que la sensibilité profonde est intacte et que la vue ne facilite aucunement la récomposition des mouvements.

On sait que même dans les cas de lésions évidentes du cervelet, la démarche asynergique typique, telle que décrite par Babinski, est rare ; au contraire les petits signes de l'asynergie se montrent très fréquents dans les lésions du cervelet ou de ses voies.

Pour mettre en évidence cette petite asynergie, on fait faire au malade une série d'épreuves qui toutes ont pour but de montrer la décomposition des mouvements.

Voici ces épreuves telles qu'indiquées par Babinski.

A) *Le malade étant couché.*

α) On lui demande de fléchir au commandement le membre inférieur de façon que le talon vienne se poser sur le lit en avant de la fesse. Un asynergétique fléchit d'abord la cuisse sur le bassin, la jambe étant étendue sur la cuisse, en l'air, il fléchit ensuite la jambe et étend la cuisse de façon que le talon vienne toucher brusquement en avant de la fesse. Pour étendre son membre il fait les mêmes mouvements dans un ordre inverse.

β) On commande au malade de croiser les bras et d'écarter un peu les membres inférieurs et chercher ainsi à s'asseoir. Le cérébelleux asynergique ne pouvant pas associer la contraction du fessier à celle du spoas-iliaque fléchit d'abord les cuisses et le plus souvent ne parvient pas à s'asseoir.

B) *Le sujet étant assis*

On lui demande de toucher au commandement et du bout du pied, la main de l'observateur placée à 60 centimètres environ au-dessus du sol et en avant du genou du patient.

Pour exécuter ce mouvement, le malade devrait fléchir la cuisse et étendre le genou simultanément et progressivement. Au lieu de cela le cérébelleux fléchit d'abord la cuisse en soulevant le pied très haut, puis il étend brusquement la jambe et vient frapper

de son pied la main de l'observateur. Ce choc n'est jamais assez violent pour que la main saute en l'air, ce qui serait le cas s'il s'agissait d'un tabétique arrivant par hasard à toucher la main. La même série de mouvements en sens inverse sera encore exécutée pour remettre le pied à terre.

C) *Le sujet étant debout.*

a) On lui demande de prendre dans ses mains le dos d'un siège et de poser son genou sur le bord de ce siège.

Pour exécuter ce mouvement il faut une flexion simultanée de la cuisse et de la jambe qui fait glisser le genou sur le bord du siège. Un cérébelleux décompose encore ces mouvements et porte d'abord le genou plus haut qu'il ne faut, puis vient brusquement porter son genou contre la chaise.

b) On dit au malade de courber le tronc en arrière en portant en même temps la tête dans le même sens. Un individu normal qui exécute ce mouvement pour maintenir son équilibre fléchit les cuisses sur les jambes et les jambes sur les pieds. Un asynergique porte son corps en arrière, en bloc, en maintenant ses membres inférieurs droits et tombe finalement en arrière après avoir esquissé à peine le mouvement demandé.

Dans les observations des troubles cérébelleux chez les paralytiques généraux que nous avons trouvés dans la littérature, la recherche de l'asynergie

n'a pas été faite, sauf dans l'observation détaillée de Babinski et Jumentié où le diagnostic de paralysie générale ne fut du reste pas porté.

Pour pratiquer la recherche de l'asynergie nous avons éliminé tous les malades qui se présentaient très touchés mentalement. Nous n'avons enregistré un résultat que quand nous étions bien assuré que le malade avait entièrement compris la question et qu'aucune parésie, ataxie, etc... ne l'empêchait de l'exécuter.

Recherchée dans ces conditions l'asynergie nous a paru rare. Elle a été constante dans deux observations rapportées en détail. Elle se montra inégale aux différentes épreuves. Celle qui nous a paru la plus difficile à exécuter fut l'épreuve qui consiste à porter le genou sur le bord d'un siège en tenant le dos de celui-ci.

Un malade ne parvenait absolument pas à exécuter ce mouvement du côté le plus atteint si on l'empêchait de porter tout son corps du côté opposé. La force musculaire segmentaire de la cuisse et de la jambe, cherchée à plusieurs reprises, s'est montrée intacte. Dans ces deux cas l'asynergie semblait bilatérale quoique plus accentuée d'un côté. Dans l'observation VIII elle était franchement unilatérale. Il s'agissait là d'un cas d'hémiplégie cérébelleuse. Enfin dans un dernier cas l'asynergie se montrait limitée aux deux membres supérieurs ainsi que le tremblement intentionnel.

Dysmétrie. — On a désigné sous ce nom tout

mouvement démesuré. La dysmétrie serait dûe à l'altération du pouvoir frénateur dont le centre est dans le cervelet. Quand le malade veut exécuter un mouvement, il dépasse le but. On la met surtout en évidence par l'épreuve du doigt sur le nez pour le membre supérieur, celle du talon sur le genou pour l'inférieur. La dysmétrie peut encore être étudiée dans les diverses épreuves que nous avons passées en revue à propos de l'asynergie.

Elle coexiste avec ce dernier trouble pour donner aux mouvements d'un cérébelleux leur apparence caractéristique.

Cette dysmétrie est en somme une ataxie différant essentiellement de la tabétique par la conservation de l'orientation vers le but et l'absence de toute influence de la vue. Dans ces conditions, elle ne fut observée par nous que dans les cas où l'asynergie était manifeste. Jamais elle ne s'est présentée isolément. Nous nous sommes mis à l'abri de l'ataxie tabétique dans les cas de taboparalysie que nous avons eu à examiner.

Adiadococinésie. — Etudiée d'abord par Babinski, elle consiste dans l'impossibilité du malade d'exécuter des mouvements alternatifs de supination et de pronation, avec une certaine rapidité.

Il y a certainement un trouble de la synergie des groupes musculaires, qui interviennent dans l'exécution de ce mouvement. Si on analyse ces mouvements, ils ne peuvent être exécutées successivement qu'avec une certaine lenteur. Toute succession de

mouvement nécessite l'arrêt du mouvement précédent et la mise en train immédiate du mouvement suivant, c'est-à-dire l'association d'une action frénatrice à une excitomotrice. Cette faculté a été appelée par Babinski la diadococinésie. Les auteurs ne sont pas d'accord sur le mécanisme du trouble de cette faculté. Alors que Babinski insiste sur la lenteur de cette succession des mouvements comme facteur prépondérant de la production de l'adiadococinésie, A. Thomas attache une importance bien plus grande à la dysmétrie. La main, entraînée trop loin dans chaque mouvement deviendrait inhabile, lente et maladroite. Toutes les fois que cette épreuve fut nettement positive, la dysmétrie, pendant son exécution, nous a paru évidente. A part les cas où ce signe coexistait avec d'autres de la série cérébelleuse nous avons observé cinq malades où l'adiadococinésie existait nette en dehors de tout autre symptôme cérébelleux. Trois fois ce signe se faisait voir de deux côtés, deux fois il était unilatéral. Il n'y avait dans ces cas aucune atteinte apparente du faisceau pyramidal, la sensibilité profonde était intacte.

Sur ces cinq malades deux furent examinés par nous à plusieurs reprises sans que jamais nous soyions parvenu à trouver chez eux n'importe quel signe d'ordre cérébelleux. Chez le malade à tremblement intentionnel, asynergie, secousses nystagmiformes unilatérales, l'adiadococinésie s'est montrée du même côté. Il est inutile d'ajouter que ces résul-

tats concernent des malades encore peu touchés, l'adiadococinésie étant au contraire banale dans une période avancée de l'affection.

Catalepsie cérébelleuse. — Sous ce nom Babinski a étudié et décrit la faculté présentée par les cérébelleux à maintenir ses muscles à un degré invariable de contraction. Alors que l'équilibre cinétique est tellement touché chez ces malades, l'équilibre statique non seulement serait intact mais même exagéré.

Cette persistance et exagération de l'équilibre statique a encore été indiquée par Babinski comme un élément important de différentiation entre l'ataxie cérébelleuse et la tabétique. Cliniquement cette catalepsie est mise en évidence par la conservation longue des attitudes imprimées aux membres du malade.

On sait que la catalepsie est un signe rare dans les affections cérébelleuses les mieux caractérisées.

Dans l'examen de nos paralytiques généraux nous ne l'avons trouvée qu'une seule fois et même dans ce cas, elle n'était pas typique. Chez un paralytique à syndrome cérébelleux plutôt localisé à droite les membres de ce côté avaient tendance à garder l'attitude qu'on leur imprimait.

La catalepsie s'observant assez fréquemment chez tout affaibli intellectuel nous croyons qu'on ne peut aucunement se fier à ce signe en examinant un paralytique général.

* * *

Les syndromes cérébelleux dont l'analyse clinique détaillée a été rapportée ci-dessus, peuvent se localiser à un côté ou se faire voir de deux côtés également. Dans le premier cas il est rare que le côté considéré comme sain soit absolument indemne. Si cela est, il doit plutôt s'agir d'une hémiplégie cérébelleuse ayant précédé ou ouvert l'évolution d'une paralysie générale. L'observation VIII nous semble être un exemple typique de cette éventualité.

Enfin dans une observation les signes se limitaient aux membres supérieurs, alors que les inférieurs ne semblaient pas touchés.

Il y a donc des syndromes hémicérébelleux et des syndromes bilatéraux.

*
* *

Anglade et Latreille croient que les signes cérébelleux, quand ils existent, font leur apparition plutôt à la fin de l'évolution d'une paralysie générale et que ce sont plutôt les cas à évolution longue qui présentent ces signes.

Le tremblement, l'asthénie, les troubles de la marche, apparaissant à la période cachectique de la paralysie générale nous semblent difficilement rapportables uniquement aux lésions cérébelleuses alors que les dégâts du processus morbide sont si diffus et si généralisés.

Les cas que nous avons eu à étudier nous ont conduit à une opinion différente.

C'est au début de l'évolution que les troubles se

sont présentés et avec les progrès de la cachexie somatique et psychique ils devenaient de moins en moins appréciables. Chez un malade (obs. II), le fait fût très net. L'intensité de ses troubles nous a semblé de plus en plus étouffée.

Cette intensité varie du reste suivant les cas et il est clair que ce sont les cas d'hémiplégie cérébelleuse syphilitique, survenue au cours d'une évolution paralytique qui doivent être les plus évidents.

* * *

Nous nous trouvons dans l'impossibilité de formuler une conclusion au point de vue du pronostic. Alzheimer avait cru que l'évolution de ces cas était plus longue et parfois irrégulière. Anglade et Latreille croient au contraire le syndrome plus fréquent dans les formes de la paralysie générale à évolution rapide.

D'un autre côté ils ajoutent que lorsque ces troubles surviennent, la marche de la maladie semble s'accélérer et ils concluent que « la participation cérébelleuse semble être un indice de gravité, par extension excessive des lésions ».

Des trois malades que nous avons pu suivre deux font une évolution plutôt lente. Chez un seul malade l'évolution a été manifestement rapide mais à l'encontre de l'opinion exprimée par Anglade et Latreille les troubles cérébelleux ont grandement rétrocédé chez lui depuis la progression de sa cachexie.

*
* *

Quand sur les conseils du Dr Chatelin nous avons commencé à rechercher les signes et les syndromes cérébelleux chez les paralytiques généraux nous espérions, à côté d'un travail clinique, pouvoir être en mesure d'apporter quelques constatations anatomiques. Les circonstances ne nous l'ont pas permis et, par ce côté, notre travail restera incomplet.

Malheureusement les constatations des auteurs ne nous permettent pas davantage de faire un chapitre anatomique spécial.

Les lésions macroscopiques du cervelet dans le cas d'Alzheimer sont très prononcées, mais il n'y a pas d'examen microscopique.

Latreille étudie bien les lésions du cervelet mais chez des malades qui ne présentaient en vérité aucun signe clinique évident. Par contre ses observations où le syndrome cérébelleux était indiscutable ne sont pas suivies d'examen anatomique.

Les observations cliniques rapportées par Authier ne nous semblent pas probantes.

Dans ces conditions tout en croyant avoir rapporté quelques observations évidentes de syndromes cérébelleux au cours de la paralysie générale, nous sommes dans l'impossibilité de décrire les lésions spéciales, qui doivent y correspondre.

DIAGNOSTIC

A) Pierre Marie et Foix ont étudié sous le nom d'*hémiplégie cérébelleuse*, des hémisyndromes cérébelleux survenant brusquement et le plus souvent provoqués par des lésions artérielles, d'origine syphilitiques. Ainsi que ces auteurs l'ont précisé à plusieurs reprises, le terme d'hémiplégie n'est aucunement pris dans le sens d'hémiparalysie, mais dans son sens étymologique précis qui exprime tout simplement, une atteinte dimidiée de l'organisme. Les phénomènes observés et décrits par ces auteurs ne présentent, en effet, rien de paralytique.

Plus près de nous reprenant les observations de Pierre Marie et Foix avec quelques autres trouvées dans la littérature, Thiers y ajoute des observations personnelles et classe tous ces cas, publiés sous des étiquettes souvent différentes. En groupant ces faits suivant leur localisation anatomique, Thiers donne des schémas permettant de classer d'une façon rationnelle tous les cas d'hémiplégie cérébelleuse.

Thiers distingue l'hémiplégie cérébelleuse d'origine centrale de celle dûe à des lésions des cordons. Dans ce dernier type, contrairement à ce qui s'observe

dans le type central, les symptômes après s'être un peu atténués, persistent indéfiniment et peuvent facilement être mis en évidence.

Le début est brusque, relevant presque toujours d'une lésion artérielle le plus souvent spécifique, le pronostic réservé.

Telle que décrite par Thiers, l'hémiplégie cérébelleuse pure est facilement reconnue, quand on y pense. Elle peut néanmoins survenir au début d'une paralysie générale, ainsi qu'il semble en être dans l'observation VIII.

Etant donné la nature presque toujours spécifique des lésions artérielles donnant naissance à l'hémiplégie cérébelleuse, il semble évident qu'ultérieurement tout malade sera dans la possibilité de verser dans la paralysie générale. Il n'y aura pas lieu de poser un diagnostic différentiel entre ces deux états. Simplement il y aura intérêt à examiner bien, au point de vue psychique, de tels malades. Malheureusement il n'en a pas toujours été ainsi dans tous les cas publiés.

B) On connaît actuellement de mieux en mieux des cas à symptômes cérébelleux et pyramidaux associés à topographie et intensité variable, d'évolution pas toujours uniforme, et dans lesquels l'examen du liquide céphalorachidien montre souvent une forte réaction méningée. Nous voulons parler des *scléroses combinées syphilitiques*.

La thèse de M. Croujon en a fixé les limites et en a donné une bonne description. Westphal d'a-

bord puis d'autres auteurs les ont signalées dans la paralysie générale. Les cordons postérieurs peuvent également être atteints. On tachera soigneusement de mettre en évidence, s'il y a lieu, chez ces malades, les signes en rapport avec ces lésions des cordons postérieures et du faisceau pyramidal. Un examen psychique suivi peut contribuer au diagnostic. Il faudra encore penser au syndrôme Guillain-Thaon.

C) Grand nombre des signes classiques de la sclérose en plaques relèvent de la symptomatologie cérébelleuse ; il y a même des cas où cette symptomatologie domine tellement le tableau d'ensemble, qu'on parle de forme cérébelleuse de la sclérose en plaques. On sait que cette maladie ne se borne pas à se traduire toujours et uniquement par des signes somatiques. Quand les malades ne sont pas intacts au point de vue psychique, ce qui domine,c'est l'état démentiel.

Cette démence est constituée par un affaiblissement inégal et progressif des facultés. Mais aussi accentuée qu'elle soit, elle n'atteint pas le degré de la démence paralytique et n'est pas globale comme elle.

On a également signalé des idées délirantes et surtout des idées de grandeur avec euphorie, dynamie fonctionnelle, etc. En relisant les observations cliniques de *sclérose en plaques avec état démentiel progressif* et délire ambitieux, nous nous sommes demandé s'il s'agissait là des véritables scléroses en plaques. Des malades de Charcot,de Bourneville com-

mencent par quelques symptômes cérébelleux, tremblement intentionnel, secousses nystagmiformes, parole scandée et finissent dans la démence paralytique la plus typique. Toutes ces observations nous semblent sujettes à caution. D'un autre côté il ne faut pas oublier qu'on ne connaissait pas encore les scléroses en plaques syphilitiques.

Un malade de Roasenda s'est présenté comme un cas de sclérose en plaques, la mieux caractérisée (tremblement intentionnel intense, nystagmus bilatéral, parole scandée, etc.), il s'agissait d'une paralysie générale ayant bientôt suivi la plus typique des évolutions.

Szecsi et d'autres encore ont publié des cas analogues.

Ce dernier auteur dans un travail relativement récent et se basant sur l'examen de 58 malades posait les principes d'un diagnostic différentiel entre une paralysie générale et une sclérose en plaques avec affaiblissement psychique. Outre les caractères différents de la démence de la sclérose en plaques les résultats de la ponction lombaire ne sont pas identiques.

L'albuminose se rencontre fréquemment dans la sclérose en plaques alors que la lymphocytose y est beaucoup plus rare et quand elle existe elle est discrète.

Mais le dernier mot n'a pas encore été dit sur cette importante question.

CONCLUSIONS

I. — On observe au début ou au cours de l'évolution de la paralysie générale un certain nombre de manifestations d'ordre cérébelleux pouvant constituer de véritables *Syndromes Cérébelleux* totaux ou unilatéraux.

II. — Pour chercher ces troubles cérébelleux il faut, autant que possible, que les malades que l'on examine ne présentent encore aucune cachexie somatique ou démence. Il faudra encore se mettre à l'abri des parésies et des troubles de la sensibilité profonde.

III. — Recherchés dans ces conditions les syndromes cérébelleux sont très rares. Mais ils se présentent parfois avec une évidence et une netteté telles que le diagnostic de tumeur du cervelet, de sclérose en plaques ou d'hémiplégie cérébelleuse simple, a pu être porté.

IV. — Ces syndromes sont l'expression d'une localisation spéciale du processus morbide ou d'une lésion en foyer que les examens anatomiques ont déjà, en partie, mis en évidence.

V. — Il y a lieu de distinguer cliniquement ces cas, de l'hémiplégie cérébelleuse syphilitique pure, des scléroses combinées syphilitiques et de la sclérose en plaques syphilitique avec ou sans affaiblissement psychique.

Le Président de la thèse,
Pierre MARIE

Le Doyen ;
ROGER

Vu et permis d'imprimer
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris :
L. POINCARÉ

BIBLIOGRAPHIE

Alzheimer. — Paralysies générales atypiques (Psychiatrisch-neurologische Wochenschrift, 1901, n° 35).

— Arbeiten von Nissl., vol. I, p. 18.

Anglade. — Les raisons anatomiques de quelques prédominances symptomatiques dans la paralysie générale (Journal méd. de Bordeaux, 1909).

Anglade et Latreille. — La méningo-cérébellite dans la paralysie générale (Congrès Genève-Lausanne).

Authier. — Les prédominances anat. et symph. dans la paralysie générale. Th. Bordeaux, 1910-1911.

Babinski. — Asynergie cérébelleuse (Rev. Neur., 1899).

— Equilibre volitionnel statique et cinétique (Rev. Neur., 1902).

— Diadococinésie (Rev. Neur., 1902).

Babinski et Jumentié. — Syndrome cérébelleux unilatéral (Soc. Neur., déc. 1910).

Ballet et Rogues de Fursac. — Article paralysie générale in traité Bouchard-Brissaud.

Bayle. — De l'arachnitis chronique, 1822.

Benoist. — Syndrome paralytique et sclérose en plaques (Soc. méd. ment., 1910).

Baillarger. — Recherches sur les maladies mentales, 1890.

Christian et Ritti. — De la nature des troubles musculaires dans la paralysie générale (Annales méd. psych., 1879).

Charcot. — Leçons cliniques, 1892.

Dercum. — Sclérose en plaques ayant fait penser à la para-

lysie générale (Journal of the American medical Association, 1912).

Dufour. — Note à propos des localisations fonctionnelles dans les diverses formes de paralysie générale, 1879.

Dupré. — Article paralysie générale in traité G. Ballet.

East. — Cas peu communs de paralysie générale (The Journal of the science, 1910),

Eisath. — Frühformen der Dementia paralytica (Monatschrift für P. und N., 1904).

Fabre de Parrel. — De quelques phénomènes accessoires dans la paralysie générale (Th. Paris, 1879).

Glueck. — Atypical case of the G. P. (New-York Médical Journal, 1910).

Jeanty. — Lésions du cervelet dans la paralysie générale (Th. Lyon, 1903).

Joffroy. — Sur les formes spinales de la paralysie générale (Journal de Médecine et de Chirurgie pratiques, 1894).

Joffroy et Léri. — Anatomie pathologique de la paralysie générale (Encéphale, 1907).

Joffroy et Mignot. — La paralysie générale. Paris, 1910.

Jucqulier et Filassier. — Paralysie générale avec symptômes de sclérose en plaques (Ann. méd. psych., 1912).

Klippel. — Formes de la paralysie générale (Archives de méd. expér., 1894).

— Les paralysies générales, 1899.

— Lésions de la paralysie générale (Congrès de Bruxelles, 1903).

Kræpelin. — Traité de Psychiatrie, vol. II.

Laignel-Lavastine et Pitulescu. — Lésions des neurofibrilles du cervelet dans la paralysie générale (Encéphale, 1911, I, 370, 450).

Latreille. — Lésions cérébelleuses dans la paralysie générale. Thèse Bordeaux, 1907.

Léri. — Article de l'anatomopathologie de la paralysie générale (in Précis Régis).

Lissauer. — Deutsche med. Wochenschrift, 1890.

Lissauer et Storch. — Atypische progressive Paralyse (Monatschrift für Ps., 1901).

Luys. — Recherches sur le S. N. cérébrospinal. Paris, 1865.

Magnan et Sérieux. — La paralysie générale, vol. Paris.

Mayer. — Lésions cérébelleuses in paralysie générale (Neur. Centralbl., 1899).

Marchand. — Lésions névrogliques dans le cervelet des paralysies générales (Presse méd., 1901).

Milian. — Forme bulbaire de la paralysie générale (Progrès méd., 1908).

Milian et Schulmann. — La dysarthrie des cérébelleux (Paris méd., oct. 1919).

Marandon de Montyel. — Troubles moteurs de la paralysie générale (Rev. de méd., 1899).

Pascal (Mlle). — Formes atypiques de la paralysie générale. Thèse Paris, 1905 et Encéphale, 1906.

Poincaré. — Leçons sur la physiologie normale et pathologique du système nerveux. Paris, 1864.

Raymond et Sérieux. — Article paralysie générale, in Traité Brouardel-Gilbert.

Riggs. — Formes atypiques de paralysie générale (Journal of nerv. and. ment. dis., 1912).

Roasenda. — Manifestazioni sintomatiche rare in a caso di par. gen. pro. (Archiv. di Psych., 1906).

Rœeke. — Die Gliaveränderungen in Kleinhirn bei Pr. P. (Allg. Zeitschrift für. B., 1900).

Risien Russel. — Experimental investigations into the ponction of the cerebelleux (Britisch med. Journal, 1893; Proc. Roy. Soc. London, 1894).

Snessaref. — Un cas de paralysie générale atypique (Revue neur., 1911, I).

Spielmeyer. — Article paralysie générale, in Traité Lewantowsky.

— Paralyse, Tabes. Schlaftkrankheit (Ergebnisse der neur. und Ps., vol. I, p. 217).

Shaussler. — Lésions microscopiques du cervelet dans la

paralysie générale (Jahrbucher für Psychiatrie, 1906).

Szecsi. — Diagnostic différentiel de la paralysie générale, la sclérose en plaques et la syphilis cérébrospinale (Monatschrift für Psych., 1909).

Thiers. — Hémiplégie cérébelleuse. Thèse Paris, 1915.

Thomas. — Le cervelet. Paris, 1910.

Thomas et Jumentié. — Sur la nature des troubles de la motilité dans les affections du cervelet (Rev. neur., 1909).

Trapet. — Troubles du développ. du cervelet dans un cas de paralysie générale (Archiv. für Psych., 1909).

Vigouroux et Lavastine (*L.*). — Quelques formes de la paralysie générale (Congrès de Bruxelles).

Vigouroux et Pascal. — Lésions atypiques de paralysie générale (Soc. anat., mai 1905).

— Lésions circonscrites dans la paralysie générale (Soc. anat., janv. 1901).

Vigouroux. — Lésions circonscrites dans la paralysie générale (Rev. de Psych., 1909).

Ziehen. — Article Démences in Traité international de Psychologie pathologique, vol. II. Paris, 1911.

Imp. de la Faculté de Médecine, 15, rue Racine, Paris. — 4520 20